

In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful



### Copyright disclaimer

"La faculté" is a website that collects medical documents written by Algerian assistant professors, professors or any other health practicals and teachers from the same field.

Some articles are subject to the author's copyrights.

Our team does not own copyrights for some content we publish.

"La faculté" team tries to get a permission to publish any content; however , we are not able to contact all authors.

If you are the author or copyrights owner of any kind of content on our website, please contact us on: [facadm16@gmail.com](mailto:facadm16@gmail.com) to settle the situation.

All users must know that "La faculté" team cannot be responsible anyway of any violation of the authors' copyrights.

Any lucrative use without permission of the copyrights' owner may expose the user to legal follow-up.



# GLYCOGENOGENESE GLYCOGENOLYSE

## I/- Glycogène :

- Glucide  $\alpha$  : Homopolysaccharide  $\alpha$  amifié
- Polymère du glucose ( $n > 5000$ )
- Forme de mise en réserve du glucose chez les animaux
- Permet de libérer rapidement le glucose entre les repas ou lors de l'activité physique
- Présent dans le foie et les muscles  $\text{à}$  forme de granules cytoplasmiques
- Les  $\text{glu}$  de glucose sont unies par des liaisons  $\alpha$ -glycosidiques.
  - \* Intrachaine :  $\alpha(1 \rightarrow 4)$
  - \* Interchaîne :  $\alpha(1 \rightarrow 6)$
- Un branchement toutes les 10 unités de glucose.
- Le  $\text{glu}$  a une seule extrémité réductrice (OH du C1 libre).

## II/- Glycogénogenèse :

- Mise en réserve du glucose dans le foie et le muscle
- Enzyme principal : glycogène synthase
- Précurseur : glucose-6-P.

### 1) Formation du glucose-6-P :

- Activation du glucose  $\text{à}$  forme phosphorylée pour l'empêcher de quitter la  $\text{cell}$
- Irreversible, site de régulation.
- Catalysée par : hexokinase / glucokinase
- Consomme 1 ATP.

### 2) Isomérisation du Glucose-6-P en Glucose-1-P

- Réversible
- Catalysée par une phosphoglucomutase
- Isomérisation du G6P en G1P par déplacement intramoléculaire du groupement phosphate.

### 3) Formation de l'UDP-glucose :

- Transfert du radical glucosyl sur l'UDP avec libération de pyrophosphate qui sera hydrolysé par pyrophosphatase ce qui favorise la réaction.
- Catalysée par : UDP-glucose-phosphorylase.

### 4) Initiation de la synthèse

- La glycogène synthase assure la formation de liaison  $\alpha(1-4)$ . Elle ne peut initier la synthèse du glycogène à partir de glucose nécessite une amorce la glycogémine.



- la glycogénine assure l'addition de quelques unités de glucose.
- le polymère constitue le **primer** qui est allongé par la glycogène synthase.

### 5) Elongation de la chaîne:

- Transfert d'un résidu glucosyle de l'UDP à l'extrémité **non-réductrice** de la chaîne du primer.
- Elongation catalysée par la **glycogène synthase** qui assure la formation de liaisons  $\alpha(1 \rightarrow 4)$ .

### 6) la formation de chaînes latérales

- Hydrolyse d'une liaison interne  $\alpha(1 \rightarrow 4)$  et transfert de 6 résidus terminaux à la position C6 (OH) d'une chaîne existante: **création d'une ramification  $\alpha(1 \rightarrow 6)$** .

## III/- Glycogéolyse:

- Ensemble de réactions permettant de dégrader complètement le glycogène en glucose
- Il peut être:
  - \* Digestif: glycogène exogène.
  - \* Tissulaire: glycogène endogène = **glycogéolyse**.
- Enzyme principale: **glycogène phosphorylase**.
- Elle a lieu principalement dans le **foie** et le **muscle**.
- la glycogéolyse hépatique a pour but d'alimenter les tissus périphériques en glucose et maintenir un taux de glycémie constant.
- la libération produit du glucose qui va être consommé sur place.
  - \* Voie cytosolique = voie majeure
  - \* Voie lysosomale = voie mineure (EC:  $\alpha(1 \rightarrow 4)$  glucosidase = **maltase acide**)
- 5 étapes: 4 communes entre le foie et le muscle + étape suppl. hépatique

### 1) Clivage $\phi$ lytique du glycogène en G1P:

- réaction de **phosphorylyse**.
- Catalysée par la **glycogène phosphorylase** à coenzyme P1P.
- Phosphorylyse séquentielle des liaisons  $\alpha(1 \rightarrow 4)$  à partir de l'extrémité **non réductrice**  $\Rightarrow$  libération des résidus de G1P.
- Arrêt de la réaction à 4 résidus de glucose de chaque côté de la ramification  $\alpha(1 \rightarrow 6)$  - la structure résultante est appelée **extrémité limite**.



2) Transfert d'un bloc de 3 résidus d'une ramification à une autre

- Catalysée par une **enzyme débranchante**

3) Hydrolyse de la liaison  $\alpha(1 \rightarrow 6)$  au point de branchement

- Catalysée par une **enzyme débranchante**

4) Isomérisation de G1P en G6P

- Isomérisation du G1P en G6P par déplacement intramolaire du P.
- Réversible
- Catalysée par une **phosphoglucose mutase**.

5) Hydrolyse du G6P en glucose.

- Réaction hépatique (Réticulum endoplasmique)
- Déphosphorylation du G6P pour former du glucose
- Catalysée par la **glucose-6-phosphatase**

#### IV/- Régulation

- La régulation de la dégradation et de la synthèse du glycogène sont **récioproques**, coordonnées par les **Hormones**.
- + **Insuline**
- + **Glucagon/adréraline**.
- Elles sont s/ le contrôle de deux enzymes:
- + **Glycogène synthase**
- + **Glycogène Phosphate**

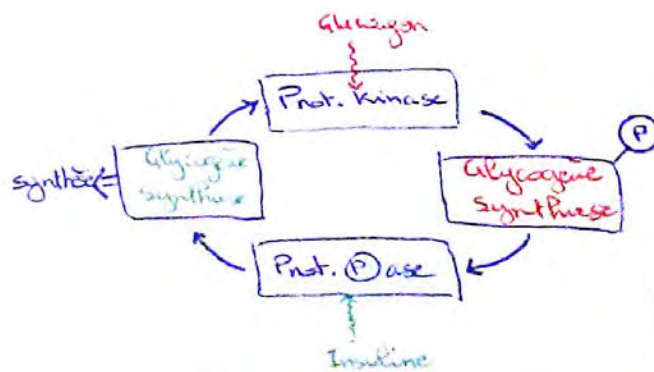
1) Glycogène synthase:

A) Régulation allostérique:

- **Activateur: G6P**

B) Régulation covalente:

- **Inactive: Phosphorylée**
- **Active: Déphosphorylée**



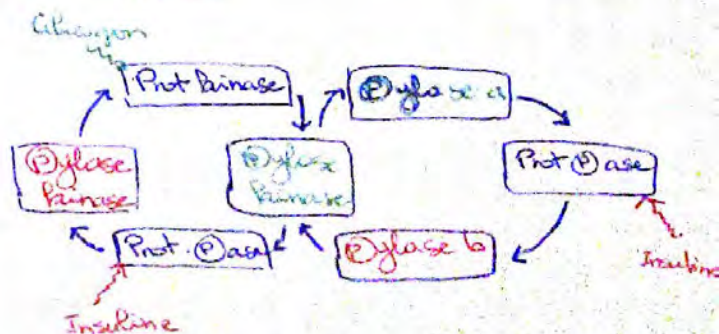
2) Glycogène Phosphate:

A) Régulation allostérique:

- **Activateur: AMP (PM)**
- **Inhibiteurs: ATP, G6P (AM); Glucose (PM)**

B) Régulation covalente:

- **Active: Phosphorylée**
- **Inactive: Déphosphorylée**





## II/- Pathologies:

- Appelées glycogénoses
- MLDs héréditaires rares dues à une anomalie affectant le métabolisme du glycogène.
- Le glycogène étant présent essentiellement dans le foie et le muscle, il en résulte des glycogénoses à expression hépatique, mairce ou parfois affectant les deux tissus.
- Les glycogénoses hépatiques les plus fréquentes sont:
  - \* Type I: déficit en  $\alpha 6$ ase.
  - \* Type III: déficit en enzyme débranchante.
  - \* Type IV: déficit en enzyme branchante.
  - \* Type VI: déficit en  $\alpha$ ylase hépatique.
- Les glucogénoses mairces les + fréquentes sont:
  - \* Type V: déficit en myo $\alpha$ ylase
- Maladies de surcharge lysosomale:
  - \* Type II: déficit en maltase acide (Maladie de Pompe),